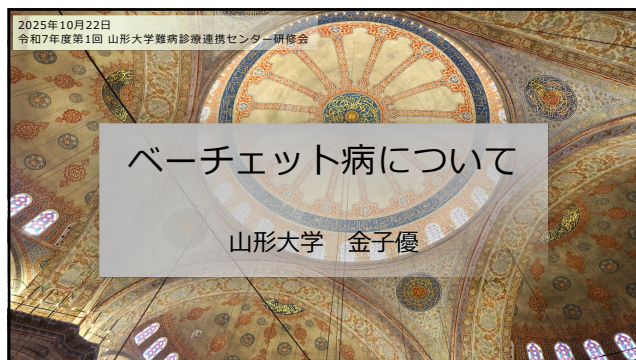
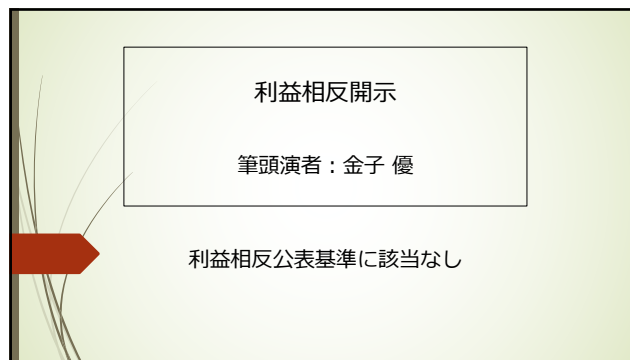
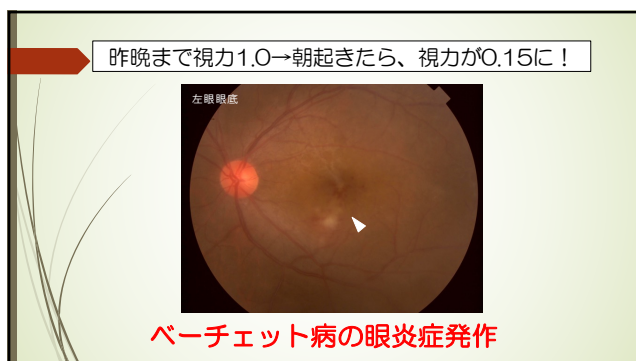




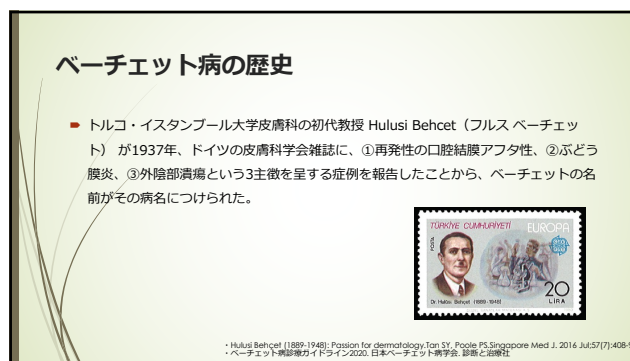
1



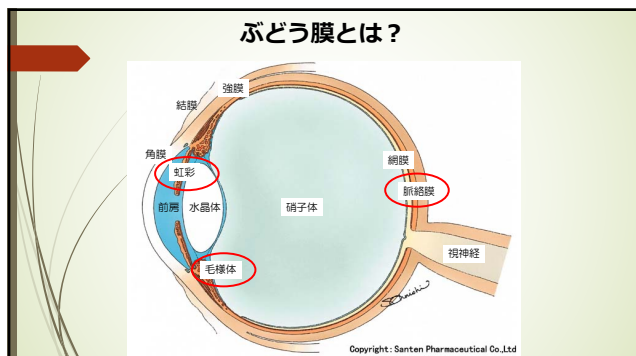
2



3



4



5

日本におけるぶどう膜炎患者中、ベーチェット病は4.2% (2016年)

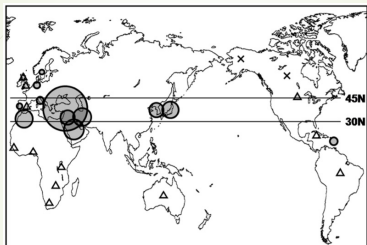
Table 1 Distribution of diagnoses among new patients with intraocular inflammatory diseases at 66 hospitals in Japan in 2016

Disease	Ps. No. (%)	Disease	Ps. No. (%)
Sarcoidosis	570 (10.6)	Inflammatory bowel disease associated uveitis	37 (0.7)
Vogt-Koyanagi-Harada disease	435 (8.1)	Other pigmented epithelial chorioiditis	34 (0.6)
Morpheic iritis	352 (6.5)	Lens-induced uveitis	30 (0.6)
Acute anterior uveitis	298 (5.5)	Tuberculoconjunctivitis and uveitis syndrome associated uveitis (TNU)	29 (0.5)
Scleritis	238 (4.4)	Irisitis without HA	28 (0.5)
Behçet's disease	228 (4.2)	Syphilis-associated uveitis	26 (0.5)
Malignant disease	141 (2.6)	Juvenile idiopathic arthritis-associated uveitis (JIA)	21 (0.4)
Acute retinal necrosis	92 (1.7)	Acute posterior multifocal placoid pigment epitheliopathy (APMPPE)	21 (0.4)
Posner-Schlossman syndrome	89 (1.5)	Multifocal chorioiditis	20 (0.4)
Diabetic iritis	74 (1.4)	Geographic chorioretinopathy	11 (0.2)
Cytomegalovirus retinitis	63 (1.2)	Banana-like keratic uveitis	11 (0.2)
Intermediate uveitis	54 (1.0)	Posterior uveitis	11 (0.2)
Fungal endophthalmitis	51 (0.9)	Asymptomatic chorioiditis	9 (0.1)
Human T-cell lymphotropic virus type-1 (HTLV-1)-associated uveitis	51 (0.9)	Ocular toxocarosis	7 (0.1)
Bacterial endophthalmitis	50 (0.9)	Other viral posterior uveitis	7 (0.1)
Ocular tuberculosis	50 (0.9)	Rubella-associated uveitis	6 (0.1)
Ocular toxoplasmosis	50 (0.9)	Eggs-like virus-associated uveitis	2 (0.0)
Multiple evanescent white dot syndrome	45 (0.8)	Others	34 (0.7)
Retinal vasculitis	43 (0.8)	Unclassified intraocular inflammation	1979 (36.6)
Rheumatoid arthritis-associated uveitis	38 (0.7)	Total	5378
Fuchs' heterochromic iridocyclitis	38 (0.7)		

Sonoda KH, et al. Epidemiology of uveitis in Japan: a 2016 retrospective nationwide survey. *Jpn J Ophthalmol*. 2021;65(2):184-190

6

疫学



北緯30°から北緯45°の中近東から地中海、中央アジア、日本に至る東アジア地域一帯に多発するため「シルクロード病」とよばれる。

7

Behçet Disease

Evolution of Clinical Manifestations

Haruko Ideguchi, MD, PhD, Akiko Suda, MD, PhD, Mitsuhiro Takano, MD, PhD, Atsuhisa Ueda, MD, PhD, Shigeru Ohno, MD, PhD, and Toshiaki Ideguchi, MD, PhD

TABLE 1. Characteristics of 412 Patients With Behçet Disease

Characteristic	All (n = 412)	Male (n = 184)	Female (n = 228)	P
No. (%)	No. (%)	No. (%)		
Age at diagnosis, yr (mean ± SD)	36.9 ± 11.9	34.8 ± 11.1	38.5 ± 12.3	‡
Observation period, yr (mean ± SD)	7.2 ± 6.7	7.0 ± 6.9	7.4 ± 6.6	NS
Frequency of HLA-B51	123/246 (50)	61/116 (53)	62/130 (48)	NS
Oral ulcer	410 (100)	184 (100)	226 (99)	NS
Genital ulcer	299 (73)	108 (59)	191 (84)	†
Eye involvement	266 (65)	137 (75)	129 (57)	†
Skin involvement	363 (88)	156 (85)	207 (91)	NS
Arthritis	198 (48)	70 (38)	128 (56)	†
Epididymitis	43 (10)	11/184 (6)	32/228 (14)	NS
Gastrointestinal involvement	54 (13)	33 (18)	21 (9)	‡
CNS involvement	26 (6)	16 (9)	10 (4)	NS
Vascular involvement				

Abbreviations: NS = not significant.

†p < 0.001, ‡p < 0.01.

Medicine • Volume 90, Number 2, March 2011

8

ベーチェット病の診断基準

ベーチェット病の症状はさまざまであり、症状の現れ方も異なります。そのため、ベーチェット病には**診断に直接結びつくような検査所見はなく**、症状の組み合わせなどから考えられた診断基準によって診断されます。

1. 主要項目

(1) 主症状

1. 口腔粘膜の再発性アフタ性潰瘍

2. 皮膚症状

a. 結節性紅斑様皮疹

b. 皮下の血栓性静脈炎

c. 毛囊炎様皮疹、痤瘡様皮疹 参考所見：皮膚の破創後性亢進

3. 眼症状

a. 虹彩毛様体炎

b. 網膜ぶどう膜炎（網脈絡膜炎） * a, bはどちらでもよい

c. 以下の所見があればa, bに準じる

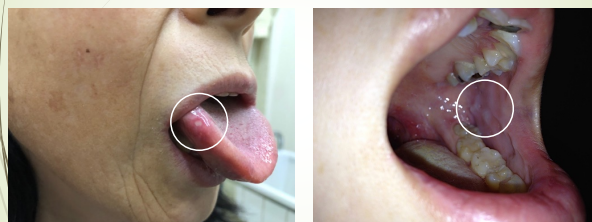
a, bを経過したと思われる虹彩後膜、水晶体上色素沈着、網脈絡膜萎縮、視神経萎縮、併発白内障、視覚路内障、眼瞼腫

4. 外陰部潰瘍

ベーチェット病の皮膚粘膜病変診療ガイドライン
日皮会誌:128(10), 2087-2101, 2018より引用

9

1. 口腔粘膜の再発性アフタ性潰瘍



全て当院の症例

10

2. 皮膚症状



全て当院の症例

11

3. 眼症状



前房蓄膿

網膜白色斑と出血

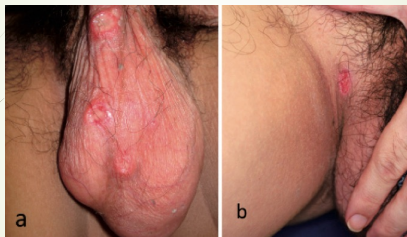
シタ状蛍光漏出

好中球主体の非肉芽腫性汎ぶどう膜炎

全て当院の症例

12

4. 外陰部潰瘍



ベーチェット病の皮膚粘膜病変診療ガイドライン
 日本会誌:128(10), 2087-2101, 2018より引用

13

ベーチェット病の診断基準

2. 検査所見

参考となる検査所見（必須ではない）

1. 皮膚の**針反応**の陰・陽性
 20～22Gの比較的大い注射針を用いること
2. 炎症反応
 赤沈値の亢進、血清CRPの陽性化、末梢白血球数の増加、補体値の上昇
3. **HLA-B51の陽性（約60%）、A26（約30%）**
4. 病理所見
 急性期の結節性紅斑様皮疹では中隔性脂肪組織炎で浸潤細胞は多核白血球と単核球の浸潤による。初期に多核球が多いが、単核球の浸潤が中心で、いわゆるリンパ球性血管炎の像をとる。全身的血管炎の可能性を示唆する壊死性血管炎を伴うこともあるので、その有無をみる。
5. 神経型の診断においては髄液検査における細胞増多、IL-6増加、MRIの画像所見（フレア画像での高信号域や脳幹の萎縮像）を参考とする。



当院の症例

14

ベーチェット病の診断基準

1. 主要項目

(2) 副症状

1. 変形や硬直を伴わない関節炎
2. 精巣上体炎（副睾丸炎）
3. 回盲部潰瘍で代表される消化器病変 → **腸管型ベーチェット病**
4. 血管病変 → **血管型ベーチェット病**
5. 中等度以上の中枢神経病変 → **神経型ベーチェット病**

15

ベーチェット病の診断基準

1. 主要項目

(3) 病型診断の基準

1. **完全型**：経過中に4主症状が出現したもの
2. **不全型**：
 - a. 経過中に3主症状、あるいは2主症状と2副症状が出現したもの
 - b. 経過中に定型的副症状とその他の1主症状、あるいは2副症状が出現したもの
3. 疑い：主症状の一部が出現するが、不全型の条件を満たさないもの、及び定型的な副症状が反復あるいは増悪するもの
4. 特殊病変：完全型または不全型の基準を満たし、下のいずれかの病変を伴う場合を特殊型と定義し、以下のように分類する。
 - a. 腸管（型）ベーチェット病：内視鏡で病変（部位を含む）を確認する。
 - b. 血管（型）ベーチェット病：動脈瘤、動脈狭窄、深部静脈血栓症、肺塞栓のいずれかを確認する。
 - c. 神経（型）ベーチェット病：髄膜炎、脳神経炎など急性な炎症性病態を呈する急性型と体幹失調、精神症状が緩徐に進行する慢性進行型のいずれかを確認する。

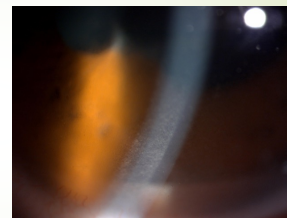
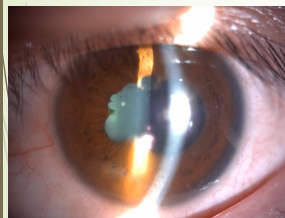
16

症例1：43歳男性

- 主訴：左眼）霧視、飛蚊症、視力低下
- 現病歴：前週の日曜日からの上記主訴を自覚し近医眼科受診。左眼）ぶどう膜炎の診断で当院紹介。
- 既往歴：特記事項なし、喫煙歴：10本／日
- 家族歴：特記事項なし

17

初診時前眼部写真



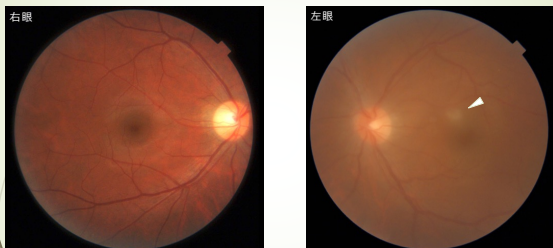
左眼 視力=（矯正0.6）
 眼圧= 16mmHg

微塵状の角膜後面沈着物

全て当院の症例

18

初診時眼底写真

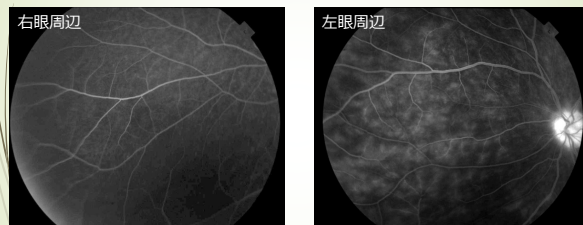


左眼にのみ混濁、黄斑部付近に白色病変（白矢印）を認めた。

全て当院の症例

19

初診時蛍光眼底造影写真



左眼にのみシタ状の蛍光漏出と黄斑部付近の過蛍光を認めた。

全て当院の症例

20

- 問診
 - ・ 5年前からの繰り返し口内炎あり
 - ・ 皮疹、毛嚢炎なし
 - ・ 外陰部潰瘍なし
 - ・ 腰痛なし
 - ・ 消化器症状なし
 - ・ 発熱なし
 - ・ 手術歴なし
 - ・ 免疫抑制剤、抗癌剤の使用歴なし
- 血液検査
 - ・ 炎症系マーカーの上昇なし
 - ・ 糖尿病なし
 - ・ 可溶性IL-2R、ACE、肝機能全て基準値内

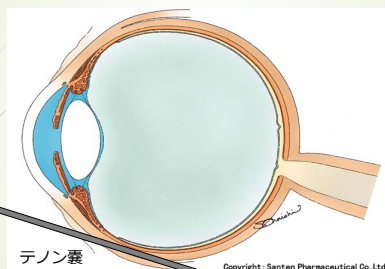
21

経過

- 左眼の炎症に対して、まずはステロイド点眼を開始するも硝子体混濁はなかなか消えず。その後、ステロイドデノン嚢下注射にて硝子体混濁は消失。その後はステロイド点眼のみで炎症は落ち着いた。
 - 初診時から、6ヶ月後の木曜日に右眼の霧視を自覚。初診時の左眼同様の前房内炎症、硝子体混濁、網膜白色病変を認めた。
- 時間差で両眼性となった。最終診断はパーチェット病。

22

デノン嚢下注射



Copyright: Santen Pharmaceutical Co., Ltd

23

経過

- 左眼の炎症に対して、まずはステロイド点眼を開始するも硝子体混濁はなかなか消えず。その後、ステロイドデノン嚢下注射にて硝子体混濁は消失。その後はステロイド点眼のみで炎症は落ち着いた。
 - 初診時から、6ヶ月後の木曜日に右眼の霧視を自覚。初診時の左眼同様の前房内炎症、硝子体混濁、網膜白色病変を認めた。
- 時間差で両眼性となった。最終診断はパーチェット病。

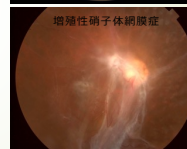
24

ベーチェット病と診断する上でのポイント

- 初診時に、ベーチェット病と診断するのは専門家でも困難。
- 炎症が落ち着いたからといってすぐに逆紹介せず、少なくとも半年間～1年間は経過をみることが重要。
- 眼炎症発作は、**急性突発性**に生じて比較的速やかに消退し、それを**繰り返す**という特徴がある = 問診で悪化した日にちが言えるかどうかが重要。

25

2007年以前は、 度重なる眼炎症発作で...



全て当院の症例

26

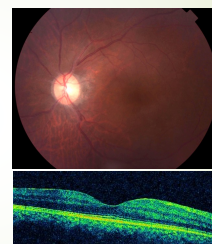
TNF阻害薬の保険適応 2007年～インフリキシマブ（レミケード®） 2016年～アダリムマブ（ヒュミラ®）



田辺三菱製薬HP、アヅヴィ合同会社HPより引用

27

TNF阻害薬の恩恵



網膜・視神経の機能を維持することが可能となった

全て当院の症例

28

症例1の治療経過

- 眼炎症発作抑制の治療としてコルヒチンを勧めるも、副作用の1つである「精子数減少」を気にされ希望されず。
- 前回の眼炎症発作は、黄斑に生じており、視機能低下リスクの高い症例と判断。
- TNF阻害薬（インフリキシマブ点滴）を導入するも、3回目投与時に全身に皮疹みられ中止。
- TNF阻害薬（アダリムマブ皮下注射）に切り替え、眼は問題なく経過している。

29

口腔用軟膏を使用している患者さんの声

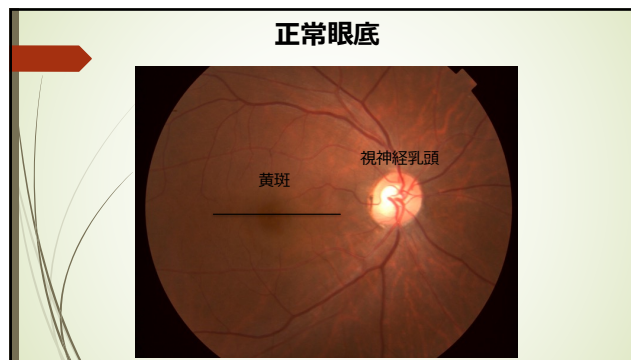
軟膏は水を飲むと
すぐ流れてしまう口の中がネバネバ
して気持ち悪い使用感が悪いから、
使わなくなる

当院の症例

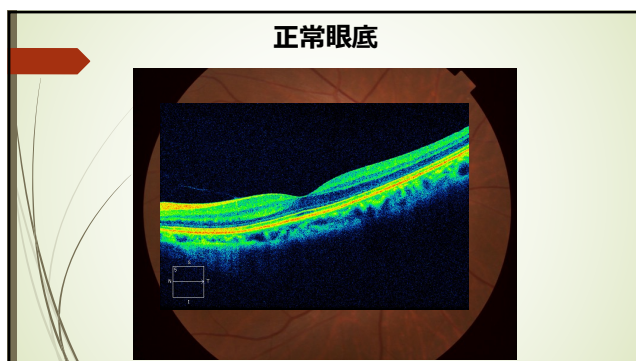
30



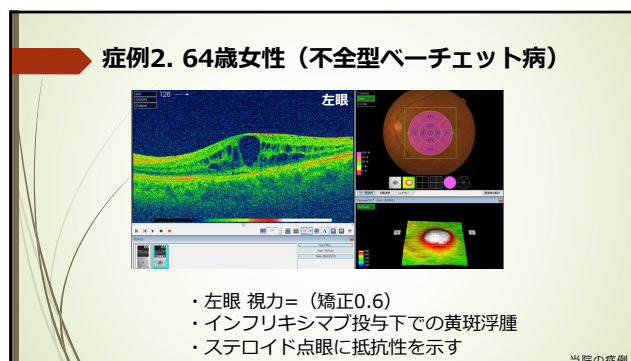
31



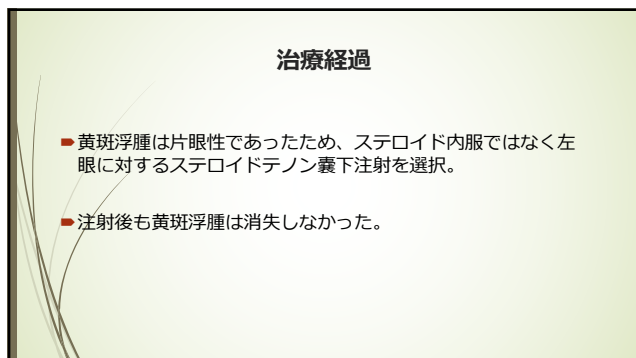
32



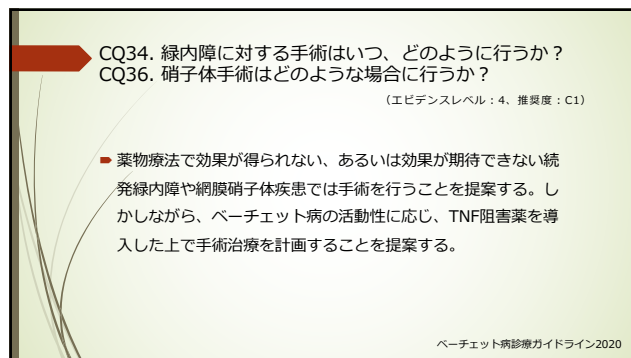
33



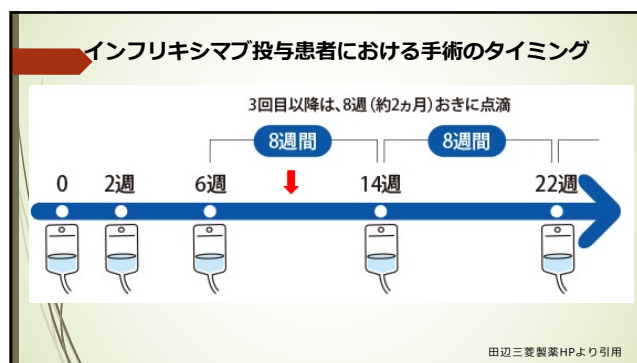
34



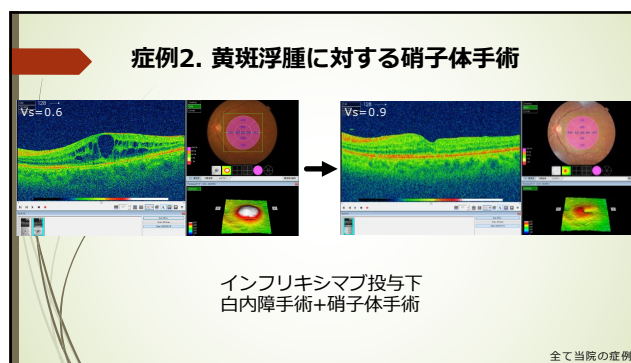
35



36



37



38

TAKE HOME MESSAGE

- 1度の診察でベーチェット病と診断するのは専門家でも困難。
- 初診から半年～1年の間に、急性突発性に生じて繰り返す眼炎症発作があるかどうか、経過をみることが重要。
- 手術症例には、TNF阻害薬やステロイド薬（局所・全身）を用いた術前後の炎症のコントロールが重要となる。

39